

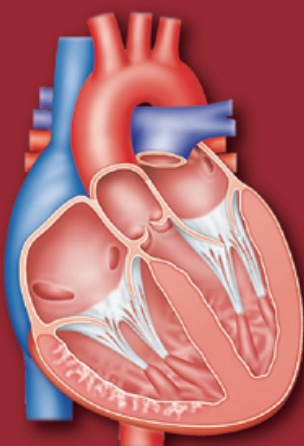
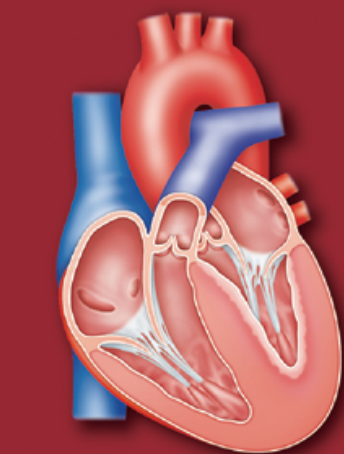
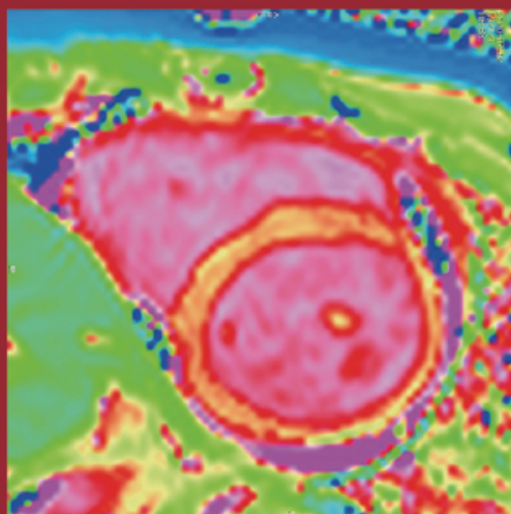
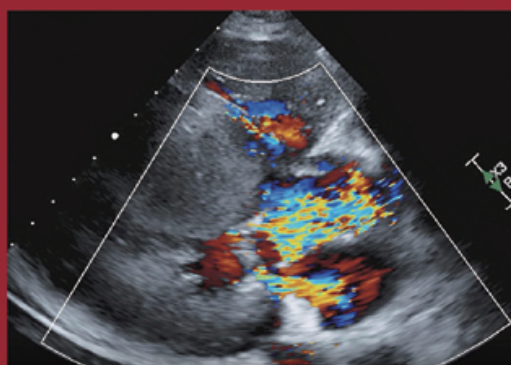
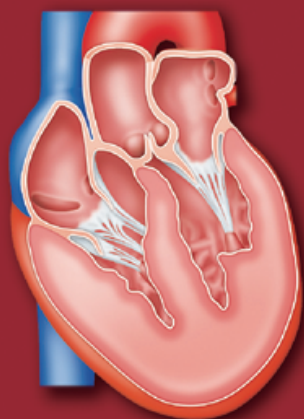
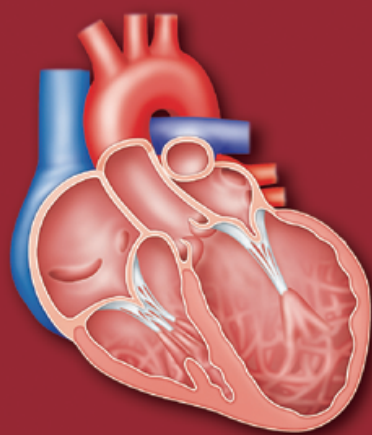
心筋症

Multimodality を用いた
診断・評価のすべて

編集

高知大学医学部 老年病・循環器内科学教授

北岡裕章



2章 心エコーを心筋症診療に活かす

4 右室拡大を見たときの鑑別診断と重症度評価

Point

特徴的な所見

- 左室より右室が拡大しているかが、簡単なスクリーニングに有用である。
- 右室拡大に伴い、右室収縮能低下や三尖弁逆流症などを認める。

鑑別診断の鍵

- 右室以外の随伴所見がないか確認する。
- シェント疾患を見逃さないように入念に探す。
- 右室拡大例では心エコー図だけでなく、病歴や心電図なども参照する。

重症度評価

- 右室の面積や、可能であれば3Dを用いた右室容量なども参考にする。

■ 鑑別診断～診断確定に至るまでのエコー活用法

スクリーニング等で見つかる右室拡大エコーのバリエーション

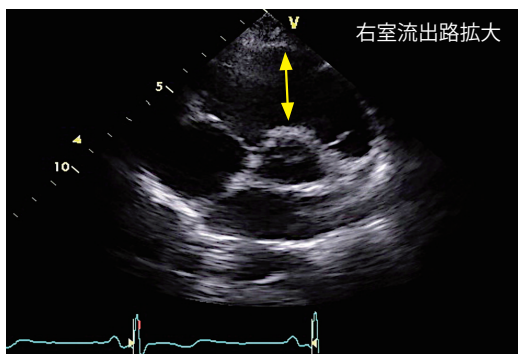


図1 ケース①の心エコー図(傍胸骨左室短軸像)

ケース①

〈期外収縮の精査にて紹介となった39歳男性〉

動悸の自覚症状があり、心電図で右室流出路起源の期外収縮の多発を認めており、心エコー図検査が行われた(図1)。

〈所見・読影のポイント〉

右室流出路拡大(図1黄矢印)と右室自由壁の壁運動低下、右室面積変化率(RV-fractional area change; RVFAC)が18%と低下を認めた。心エコー図単独での診断は困難だが、家族歴や心電図での期外収縮パターンなどから、不整脈原性右室心筋症(arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy; ARVC)の診断に至った。

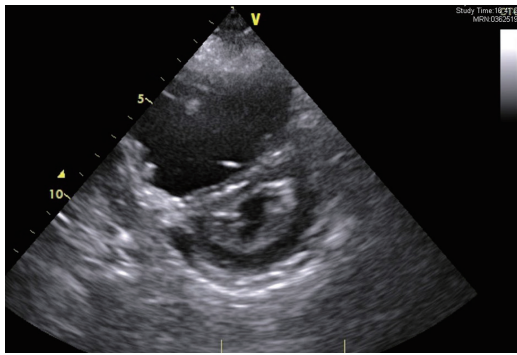


図2 ケース②の心エコー図（傍胸骨左室短軸像）

ケース②

〈失神発作で救急搬送された32歳女性〉

月経困難症で低用量ピルを内服していた女性が失神発作を起こし、通行人により救急要請。

〈所見・読影のポイント〉

右室拡大，左室圧排像を認めており（図2），病歴と併せ，急性肺血栓塞栓症を疑った。

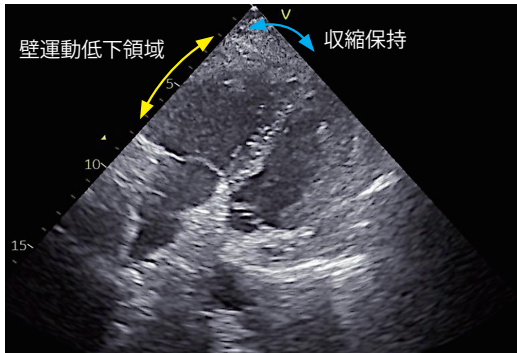


図3 ケース③の心エコー図（心尖部四腔像）

ケース③

〈整形外科術後5日目に呼吸苦が出現した65歳男性〉

大腿骨骨折術後，5日目に呼吸苦の自覚があり，心エコー図検査が行われた（図3）。

〈所見・読影のポイント〉

ケース②のような左室圧排像は認めなかったが，McConnell sign〔右室自由壁の壁運動低下（図3黄矢印）〕を認め，急性肺血栓塞栓症を疑った。

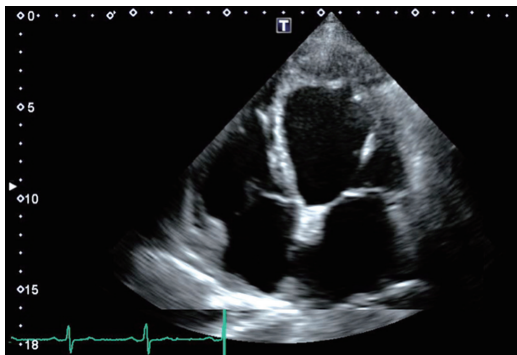


図4 ケース④の心エコー図（心尖部四腔像）

ケース④

〈労作時呼吸苦自覚にて紹介となった55歳男性〉

受診の数力月前より下腿浮腫を自覚し，労作時呼吸苦を伴うようになったため病院受診。

〈所見・読影のポイント〉

右室拡大と右室収縮能低下を認め（図4），左室拡大と左室駆出率の低下を認めた。右室を含めた全周性壁運動低下から拡張型心筋症（dilated cardiomyopathy；DCM）を疑った。

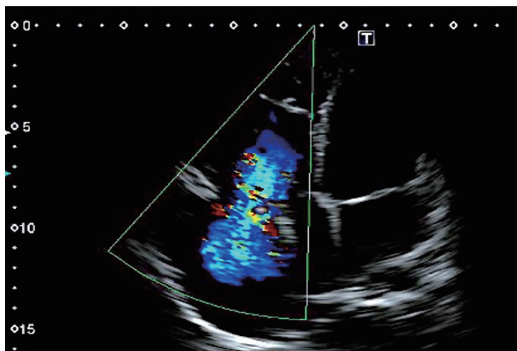


図5 ケース⑤の心エコー図（心尖部四腔像）

ケース⑤

〈筋力低下の主訴で受診した18歳女性〉

ペットボトルの蓋が開けづらいとのことで受診，筋ジストロフィーの診断で心機能評価が行われた。

〈所見・読影のポイント〉

筋ジストロフィーでは，左室機能が正常でも右室機能低下を伴うことがあり，右室拡大と中等度三尖弁逆流を認めた（図5）。

③肥大型心筋症様病態における 鑑別診断のポイントと重症度評価

Point

特徴的な所見

- 肥大型心筋症 (hypertrophic cardiomyopathy ; HCM) に特異的な所見として、以下のようなものがある。
- 左室心筋が局所的・非対称性に肥厚している^{1, 2)}。また、乳頭筋の肥大や数の増加も認められる³⁾。
- 左室重量が増加しているが、心腔の拡大は伴わない。
- 左室駆出率 (left ventricular ejection fraction ; LVEF) は正常者より高くなる。
- 左室心筋の肥大部や両心室の接合部に遅延造影 (late gadolinium enhancement ; LGE) を認める^{1, 4)}。
- 心筋T1値はLGE部位では高く、肥大していない心筋でも高い傾向にある⁵⁾。

鑑別診断の鍵

- 若年者で高度な心筋肥大を示す疾患は、HCMや先天性の代謝性疾患である。
- 中・高年で非対称性の心筋肥大を示す疾患はHCMであることが多く、駆出率 (ejection fraction ; EF) は正常値より高い。対称性の心筋肥大を示し、左室心腔の拡大やEFの低下を伴う疾患は、高血圧性心筋症や大動脈弁狭窄症、あるいは閉鎖不全といった弁膜疾患であることが多い⁶⁾。高血圧性心筋症は中高年の男性に優位であり、冬季に心不全で発症する傾向にある。
- HCMは60～80%でLGEを示し、肥大部の中層や両心室の接合部に認めることが多い^{1, 6)}。アミロイドーシスは内膜下優位の全周性のLGEを、ファブリー病は下側壁のLGEを示すことが多い^{6, 7)}。
- T1値はアミロイドーシスで高く、HCMではLGE領域で上昇するほか、肥大していない心筋でも上昇することがある⁵⁾。ファブリー病では、蓄積物質の性状によりT1値は特異的に低下する⁵⁾。

重症度評価

- 30mm以上の心筋肥大、心筋重量の著明な増加、広範なLGE、心尖部瘤の形成や心腔内血栓の合併は、重症不整脈や突然死のリスク因子である^{2, 8, 9)}。特に高度の肥大を有する若年者のHCMでは、突然死のリスクが高い^{8, 9)}。

- 左室流出路の狭窄は、胸痛や息切れなどの症状と関連する。
- 高齢者のHCMでは、左室拡張能の低下、左室内圧の上昇や僧帽弁の収縮期前方運動などが長期間持続するため、左房が拡張し、心房細動を合併することがある。心房細動は脳梗塞の原因となりうる²⁾。
- 広範なLGEやLVEFの低下は拡張相HCM (dilated phase of hypertrophic cardiomyopathy ; D-HCM) に認められ、重症な不整脈や心不全に関連する^{10, 11)}。

予後推測

- MRIを用いた心筋の最大厚や心筋重量の計測は、予後の推測に有用である。
- LVEFの低下や左室内腔が拡大傾向にある症例の予後は不良である。
- 左室瘤の形成や心腔内血栓は予後不良因子である。
- LGEの有無は予後の推測に有用である。ただし、両心室の接合部にのみLGEを認めるHCMの予後は不良ではない。広範なLGEは多くの疾患で、心不全や重症不整脈と関連する。

■ 鑑別診断～診断確定に至るまでの心臓MRI活用法

スクリーニング等で見つかるHCM様心臓MRIのバリエーション

ケース①

〈胸痛が主訴のHCM 68歳女性〉

胸痛や労作時の息切れに対する精査で施行した心エコー検査により、HCMが疑われた。

〈所見・読影のポイント〉

短軸シネ画像では、心基部から中間部の心室中隔が非対称性に肥大している(図1A赤矢頭)。乳頭筋も肥大している。心腔の拡大は認められず、典型的なHCMである。3腔断面では左室流出路の狭窄が明らかであり(図1B黒矢印)、心エコー検査所見と併せて閉塞性HCM (hypertrophic obstructive cardiomyopathy ; HOCM) と診断される。両心室の接合部の中層から外膜寄りにLGEを認める(図1C白矢印)。

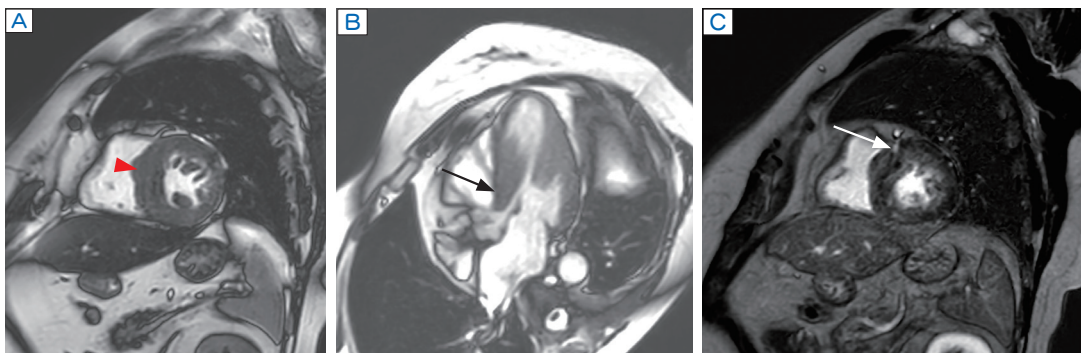


図1 ケース①の心臓MRI

考え方の基本

- ▶ **ケース①**：心基部の前壁や中隔が非対称性に肥大しており、乳頭筋の肥大も認める。
また、両心室の接合部のLGEもHCMに典型的である。HOCMに典型的な臨床症状や心エコーで圧較差を認めた。
- ▶ **ケース②**：LGEは認めないが、左室心筋がらせん状に肥大しており、典型的なHCMである。心筋T1値はびまん性の線維化や反応性の肥大を反映して上昇している。
- ▶ **ケース③**：全周性の高度な心肥大や右心室の肥大を認め、HCMや蓄積・代謝性の心筋肥大が示唆される。HCMや突然死の家族歴とともに、両心室接合部のLGEはHCMを示唆する。
- ▶ **ケース④**：中部閉塞を認める。心尖部には瘢痕を示すLGEと心筋菲薄化を認め、予後不良な病態が示唆される。
- ▶ **ケース⑤**：典型的な心尖部の心筋肥大を認め、東洋人に多いとされている心尖部型HCMである¹¹⁾。心尖部型HCMの多くは予後良好であるが、心尖部にLGEを伴う場合は合併症の可能性が有意に高まる。

鑑別診断の進め方(表1)

表1 MRIを用いた心筋肥大を示す疾患の鑑別

MRI 疾患	シネ画像	LGE	T1 mapping
HCM	非対称性の肥大	両心室接合部	高値
	過収縮 左室流出路狭窄	肥大部中層 瘤形成	
高血圧性心筋症	対称性の軽度肥大	下壁や下壁中隔	正常から軽度の高値
	心腔拡大		
弁膜症	対称性の軽度肥大	下壁や下壁中隔	正常から軽度の高値
	弁逆流やjet flow	中隔中層	
アミロイドーシス	対称性の肥大 過収縮	全周性で内膜下から	高値から著明な高値
	心嚢液・胸水の貯留	全層性 心腔の信号低下	
ファブリー病	非対称性の肥大 心房中隔の肥大	側壁の外膜下から中層	短縮
	過収縮		
糖原病	高度の肥大	肥大部中層	正常から軽度の高値

太字は疾患に特異的なMRI所見

① シネMRIによる形態・機能評価に基づいた鑑別診断

▶ HCMの心筋肥大は非対称性であることが多く、主に心基部から中部の中隔が肥大する(図6A, B白矢印)。また乳頭筋の肥大や数の増加, 異常腱索なども, HCMを示唆する重要な所見である(図6B白矢頭)。心筋肥大に対しては, 心腔の拡大はないか軽度である。左室拡張能は低下しているが, 過収縮により内腔の狭窄やLVEF高値を観察する。左室流出路の収縮期での狭窄や僧帽弁の前方運動もHCM, HOCMに特徴的である。

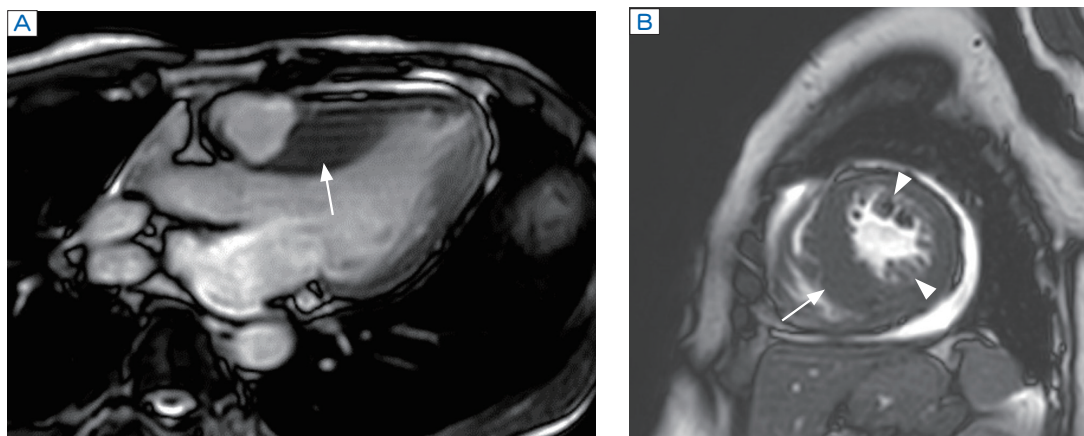


図6 HCMの心筋肥大

図7A: 高血圧性心筋症は圧負荷による二次性の心肥大であり, 全周性で軽度の心肥大(最大厚 $\leq 17\text{mm}$)を示すことが多い。左室内腔は拡大傾向であり, LVEFは低下傾向である。なお, HCMの高齢者は高血圧症を合併することが多い。

図7B: 大動脈弁閉鎖不全は容量負荷による二次性の心肥大であり, 全周性に心筋が肥大する。左室内腔は拡大傾向であり, 拡張期には逆流によるジェットを認める(図7B白矢印)。

図7C: アミロイドーシスは全周性で比較的高度な心肥大を示す。左室内腔の拡大は伴わず, 著明な拡張能障害を示す。心房中隔の肥厚(図7C白矢印)や心嚢液あるいは胸水の貯留を認めることも多い(図7C白矢頭)。

図7D: ファブリー病は全周性で高度な心肥大を示すことが多い。左室内腔の拡大は伴わず, LVEFは高値であり(本例では73.6%), HCMとの鑑別が難しいことがある。

② LGEを用いた鑑別診断

▶ HCMに典型的なLGEの局在は, 心基部から中部レベルの両心室の接合部, 中層である(図8A白矢印)。最も肥大した心筋の中層部にLGEが観察されることも多く, 慢性的な虚血に伴う瘢痕と考えられる(図8B黄矢印)。心腔内圧の上昇により心尖部瘤が生じた場合には, 菲薄化した瘤にLGEを認める(図8C青矢印)。

① 拡張型心筋症のトータルマネジメントに画像診断を活かす

CASE ① 補助人工心臓治療・心臓移植を要した拡張型心筋症の治療経過 & 画像

Point ガドリニウム造影心臓MRIにおける遅延造影 (late gadolinium enhancement ; LGE) 像, ^{123}I -MIBG心筋シンチグラフィにおける心臓交感神経障害, 病理学的な強い線維化は, 不良な予後と関連する可能性が指摘されている。

受診の契機

20歳代前半の男性。生来健康。X年4月末, 咳嗽および全身倦怠感を自覚した。市販の感冒薬と栄養剤を服用するも改善に乏しく, 5月に近医を受診したところ, 心拡大と肺うっ血像を認め, 心不全との診断のもと即日入院となった。

初診時所見等

身長170cm, 体重59kg, 血圧88/62mmHg, 脈拍94回/分。両側肺野にラ音聴取, 肝腫大あり, 両側下腿の浮腫は軽度。

血液検査: Hb 12.4g/dL, Cre 0.72mg/dL, Na 134mmol/L, T-Bil 1.8mg/dL, AST 27IU/L, ALT 84IU/L, BNP 732.6pg/mL。

胸部X線: 心胸郭比 (cardiothoracic ratio ; CTR) 58.2%, 著明な肺うっ血あり。

画像検査①: 心エコーによる心機能評価

心機能評価および治療方針決定のため, 心エコー図検査を実施した(図1)。左室駆出率(left ventricular ejection fraction ; LVEF) 12.9% (Simpson法 14%), 全周性に壁運動低下を認めた。左

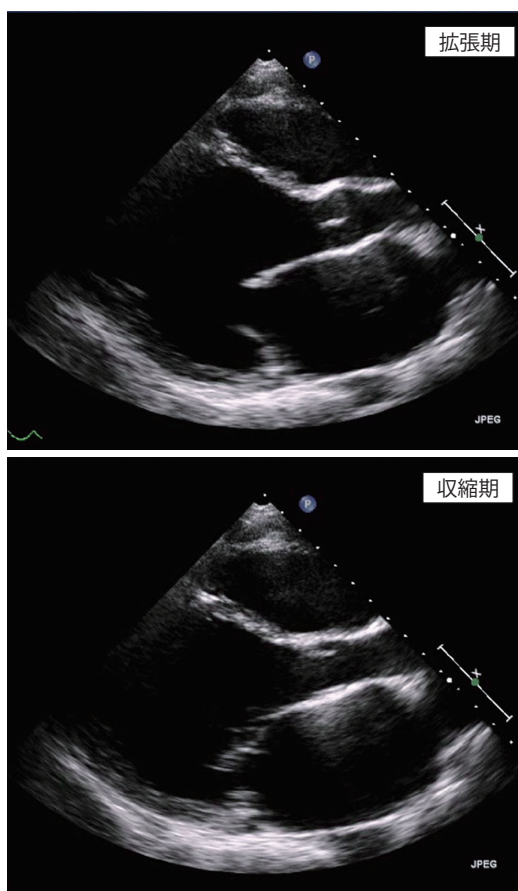


図1 心エコー画像

左室は球状に著しく拡大し, 壁運動は全周性に低下していた。

室は球状に拡大し、左室拡張末期径 (left ventricular end-diastolic diameter ; LVDd) 75.9mm。軽度～中等度の僧帽弁逆流 (mitral regurgitation ; MR) を認めた。

その後の経過・処置等

冠動脈造影検査では狭窄を認めず、肺動脈圧 (pulmonary artery pressure ; PAP) 44/23mmHg [平均肺動脈圧 (mean pulmonary arterial pressure ; mPAP) 30mmHg]、肺動脈楔入圧 (pulmonary arterial wedge pressure ; PAWP) 25mmHg、心係数 (cardiac index ; CI) 2.2L/分/m²であった。

心筋生検では心筋細胞の肥大と核の腫大、間質の線維化を認めた。炎症細胞浸潤を認めず、拡張型心筋症 (dilated cardiomyopathy ; DCM) に矛盾しない病理所見であった (図2)。フロセミドおよびドブタミンを中心とした急性期治療の後、エナラプリル10mg/日およびカルベジロール12.5mg/日、スピロノラクトン25mg/日が導入された。

退院後は外来にてNYHA II度で安定して経過したが、血圧低値のため心筋保護薬の十分な増量ができなかった。BNPは600～800pg/mL前後、LVEF 20%程度、LVDd 70～80mm前後で推移した。しかし、X+1年、2回の心不全増悪による入院を繰り返した。

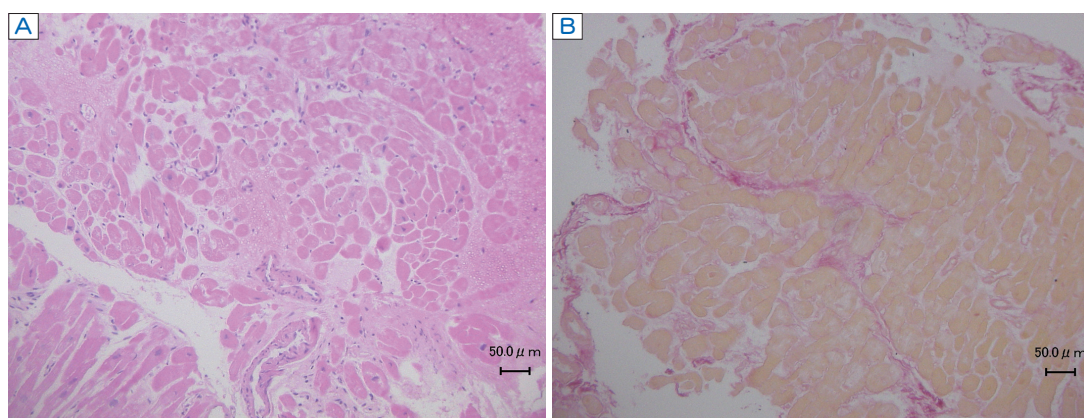


図2 心筋病理画像

A：ヘマトキシリン・エオジン染色，B：ピクロシリウスレッド染色

右室中隔側より採取した心筋。心筋細胞の肥大，核の腫大，間質の線維化を認めた。

画像検査②：心臓MRIによる心筋性状評価

X+1年、心筋障害の評価目的にガドリニウム造影心臓MRI検査を施行した (図3)。左室壁の全周性の菲薄化、左室優位の心拡大を認めた。シネMRIでは、左室壁運動に伴う心臓収縮は悪く、重度のhypokinesisを呈した。LGE像では、心室中隔の中層に線状の造影効果を認めた。